Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. H. U. Zollinger)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

DIASTEMATOMYELIE

(Mitteilung über 3 Beobachtungen)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der gesamten Heilkunde
vorgelegt der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

von

HAVA GLEITMAN

von Bath-Yam, Israel

1967

Juris Druck + Verlag Zürich
1968

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel
(Vorsteher: Prof. Dr. H. U. Zollinger)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. S. Scheidegger

DIASTEMATOMYELIE

(Mitteilung über 3 Beobachtungen)

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der gesamten Heilkunde
vorgelegt der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

von

HAVA GLEITMAN

von Bath-Yam, Israel

Juris Druck + Verlag Zürich
1968

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel genehmigt
auf Antrag von Professor S. Scheidegger

Tag der Promotion: 21. Dez. 1967

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

I. VERBINDUNG MIT ANDEREN ANOMALIEN

Die sogenannte Rückenmarksverdoppelung oder Diastematomyelie ist häufig mit anderen Anomalien der Wirbelsäule oder mit anderen Entwicklungsstörungen des Centralnervensystems verbunden. *Beneke* (4), *Bruce* (10), *Dominok* (14), *Köryey* (37), *Marr* (43), *Meissner* und al. (45) u.a. beobachteten Missbildungen wie eine Spina-bifida, eine Meningocoele oder auch eine Myelomeningocoele u.a.

Biggart (6) fast alle Abnormitäten des Rückenmarks als eine Begleiterscheinung der Spina bifida occulta auf. Er fasst sie alle unter dem Begriff der "*Allgemeinen Dysraphie*" zusammen, welcher durch *Schneiderling* (57) und *Lichtenstein* (41) geprägt wurde. Die gleiche Meinung vertritt auch *Grote* (25), er nimmt an, dass eine Spina bifida die mildeste Form der Dysraphie darstelle.

Schaltenbrand (55) schliesst sich dieser Ansicht an. Er stuft die Anomalien von Wirbelsäule und Rückenmark nach Schweregraden ein. Die Diastematomyelie sei meistens mit einer Spina bifida occulta gekoppelt. Auch können in anderen Abschnitten des Rückenmarkes eine Hydromyelie oder eine Syringomyelie, eine Erweiterung des Spinalkanal vorkommen. Seltener werden auch Dermoidcysten, oder andere Tumoren, fehlerhafte Ausbildungen von Leitungsbahnen, Anencephalie, Acranie und andere Missbildungen gefunden, wie das von *Fischer* (18), *Francenson* und al. (19), *Hamby* (28), *Löblich* (42), *von Recklinghausen* (51), *Gruber* (26) angeben.

Herren und *Yorke* (30) fanden unter 43 untersuchten Fällen einer Rückenmarksverdoppelung in mehr als in 50 % eine Spina bifida occulta. Gehirnabnormitäten hingegen waren selten zu finden.

Das klinische Bild der Rückenmarksverdoppelung, auch das Lebensalter der Kranken, in welchem Erscheinungen auftreten, variiert stark. Es hängt das ab von den übrigen Missbildungen. Häufig sind die obigen so schwer, dass die Frucht schon intrauterin absterben kann oder in der frühen Kindheit abstirbt.

Gerlach und *Spuler* (22) beschreiben bei einem reifen Neugeborenen combinierte Missbildungen, mit Arnold-Chiari Syndrom, einer Spina bifida aperta mit einer Diastematomyelie. Das Kind starb im Alter von 18 Tagen.

Schneiderling (58), *v. Recklinghausen* (51) u.a. berichten über Fälle von Neugeborenen mit multiplen Malformationen, die u.a. auch Rückenmarksverdoppelung zeigten.

In anderen Fällen können neurologische Ausfälle auftreten. Die häufigsten Symptome sind Schmerzen, Paresen und Hemiparesen ausserdem Defäcations- und Miktionsstörungen.

Perret (49) fand 6 Fälle mit Deformationen der unteren Extremitäten und 6 Fälle mit diversen neurologischen Störungen. Das Auftreten der Hemi- und Paraplegie in der späteren Kindheit wird dabei nach *Shorey* (59) nicht durch die Diastematomyelie, sondern - wie er glaubt - durch eine andere Missbildung - wie eine Kyphoscoliose - verursacht.

Ingraham und al. (32) behaupten, dass eine Paraplegie nicht zu den Symptomen der Diastematomyelie gehöre.

Van Geertruyden und al. (21), *Gerlach* (22) u.a. berichten über Beobachtungen einer Diastematomyelie, die auf Grund der Neurologischen Ausfallerscheinungen schon in der Kindheit diagnostiziert werden konnten und z.T. operativ behandelt wurden.

Lefébre (39) behauptet, dass diese Rückenmarksanomalie eine Missbildung des jungen Kindes sei. Laut *Ingraham* (32) treten die Symptome im Alter von 8 Wochen bis 9 Jahren auf. *Meissner* (45) gibt an, dass das Leiden im Alter von einem Tag bis zu einem Jahr gefunden würde. Auch *Marr* (43) u.a. beschreiben neurologische Ausfälle bei der Diastematomyelie, welche sich schon in der Kindheit bemerkbar machten.

Laut *Neuhauser* (48) sollen die Symptome auf Kompressionserscheinungen beruhen. Er weist auf das Vorkommen eines Knochenspornes d.h. eines Septum hin. Beim Vorliegen eines Septum wird der sog. *"Ascensus medullae"* verhindert. Das Alter des Auftretens des klinischen Bildes, sowie das Fortschreiten der Symptome kann durch diese Sporenbildung erklärt werden.

Lefebre (39) empfiehlt deswegen die Frühdiagnose und Frühbehandlung mit operativer Abtragung des Knochenvorsprunges.

Laut *Hughes* (31) sind die klinischen Symptome der minderwertigen Entwicklung der beiden Rückenmarksanteile zuzuordnen. Nur wenige der Kranken erreichen das Erwachsenenalter. Die Lebenserwartung ist vermindert.

Im Gegensatz dazu sind eine Menge Beobachtungen bekannt geworden, welche ohne klinische Symptome bis zum Erwachsenenalter verliefen. *Herren* (30) u.a. haben darüber berichtet. Viele Kranke erreichten ein hohes Alter. Die Diastematomyelie wurde als Zufallsbefund erst bei der Autopsie entdeckt. Solche Fälle beschreiben *Bruce* (10), *Kino* (36), *Löblich* (42), *Zalewska-Ploska* (69) u.a.

Lavallaz (38), der sich an die schon früher geäusserten Meinungen von *Van Gieson* (23), *Riedel* (52) u.a. anschliesst, glaubt, dass viele von den sog. Diastematomyelien nur Artefacte seien. Er behauptet, dass wohl die Mehrzahl der Mitteilungen über Diastematomyelien, bei welchen die Rückenmarksverdoppelung ohne eine andere Abnormität gefunden wurde, als Artefacte aufgefasst werden müsse.

Ein gehäuftes Vorkommen der Diplomyelie bei Frauen ist durch *Ingraham* (32) u.a. behauptet worden. Statistisch lässt sich das nach *Herren* (30) jedoch nicht belegen.

Griepentrog (24) grenzt die echte partielle oder totale Diplomyelie ab von der durch ihn als Rückenmarksaussprossung bezeichneten Anomalie.

III. LOKALISATION, AUSMASS UND RÄUMLICHE VERHÄLTNISSE DER DIASTEMATOMYELIE

Die Diastematomyelie, ähnlich anderen Missbildungen des Rückenmarks, kommt zur Hauptsache in den unteren Abschnitten des Rückenmarks vor, vor allem im unteren Thoracal-, im Lumbalmark oder auch in der Sacralregion. Über Lagebeziehungen berichten *Hamby* (28), *Kino* (36), *Maxwell* (44), *Pickles* (50), *Shorey* (59) u.a.

Es handelt sich hier um ähnliche Verhältnisse wie sie *Biggart* (6) bei der Spina bifida beschrieben hat.

Hughes (31) glaubt, dass die häufigste Localisation 10 Segmente unterhalb des Mittleren Thoracalbereiches sei. Nur einige wenige Fälle mit Cervico-Thoracaler Lage der Missbildung sind durch *Kaplan* (33), *Dovgyallo* (15), *Griepentrog* (24), *Ingraham* (32) u.a., beschrieben worden.

Herren (30) fand unter 43 Mitteilungen 2 mal eine thoracale oder eine cervicale Erkrankung. Im Einzelfall kann sie sich über mehr als 10 Segmente erstrecken. *Hughes* (31) behauptet zwar, dass die Spaltung nie mehr als 10 Segmente betrage.

Die räumliche Lage der Verdoppelung der Rückenmarksteile wurde vielfach bearbeitet. Die Mehrzahl der Beobachtungen zeigt eine sog. bilaterale Lage der beiden Rückenmarksanteile. Eine zusätzliche Rotation der Rückenmarksanteile um 90^{o} in der Längsachse wird durch *Sulzer* (63), *Weil* (67) und *Zaleswka-Ploska* (69) beschrieben. *Dominok* (14), *Köryey* (37), *Schneiderling* (58) haben aber auch Fälle mit einer dorso-ventralen Diastematomyelie gefunden. Von anderen Autoren wie von *Griepentrog* (24), *Herren* (30), *Haas* (27), *von Santha* (54) wird es jedoch bezweifelt, dass eine echte Diastematomyelie mit dorso-ventraler Lage sich überhaupt ausbilden könne.

IV. ANATOMISCHE VERHÄLTNISSE BEI DER DOPPELBILDUNG DES RÜCKENMARKES

Laut *Shorey* (59) ist die Diastematomyelie meist gekennzeichnet durch eine Dilatation des Spinalkanales und durch die Entwicklung eines vortretenden Knochenspornes oder eines sog. Septums in dem Wirbelkanal. Die Sporenbildung soll der Grund für die Unterteilung oder Doppelbildung des Rückenmarks darstellen. Laut *Herren* (30) wiesen 50 % von 43 Beobachtungen eine solche Sporenbildung auf.

Das Septum kann verschieden gebaut sein. Nach *Gerlach* (22), *Grote* (25), *Neuhauser* (48) soll es als Knochenkern oder als ein knorpeliger Fortsatz von der Wirbelsäule ausgehen. Es soll sich auch von Wirbelbögen oder von den Zwischenwirbelscheiben aus entwickeln können - wie *Sulzer* (63) und *Wieting* (68) angibt. In anderen Fällen, die durch *Beneke* (4), *Bonome* (8), *Kapsalakis* (32) beschrieben wurden, war ein derartiges Septum aus Bindegewebe aufgebaut.

Die *Hüllen* der einzelnen Anteile des Rückenmarkes bei der Diplomyelie können aus einer Dura bzw. Arachnoidea für jedes der Rückenmarksteile bestehen, wie das durch *Blackwood* (7) u.a. beschrieben worden ist. *Schneiderling* (57), *Pickles* (50) u.a. fanden eine gemeinsame Dura und eine seperate Arachnoidea bzw. Pia.

Neben einer vollständigen Trennung durch den Knochendorn kann auch nur ein Piaseptum allein eingeschoben sein, wie das *Wieting* (68) angibt. Eine Verdoppelung der Arachnoidea bzw. Dura liegt in 50 % der Fälle vor. *Hughes* (31) behauptet, eine separate Pia für jedes Rückenmark sei immer vorhanden.

Verschiedene Formen von Ausstülpungen der Rückenmarkssubstanz in Form von sprossartigen Gebilden verbunden mit partieller oder vollkommener Isolierung können eine Verdoppelung vortäuschen. In allen derartigen Beobachtungen muss jedoch genau untersucht werden, ob nicht eventuell Artefakte vorliegen können.

Auf solche Untersuchungen und auf die Möglichkeit, Artefacte falsch zu deuten, geht *Lavallaz* (38), *Riedel* (52), *Zolotova* (71) ein. Sie verweisen auch auf frühere Arbeiten von *v. Gieson* (23).

Riedel (52) beschreibt genau das Aussehen der Artefacte, welche durch eine ungeeignete Entnahme des Rückenmarks entstehen können. Die Autorin führt Beispiele aus der Literatur an, wie *Ziengele* (70) und auch ihre eigenen Untersuchungen. Um die künstliche Heterotopie von einer echten trennen zu können, müssen Serienschnitte untersucht werden. Dabei ist die Beschaffenheit der Piahüllen und der longitudinale Faserverlauf zu beachten.

V. ANMERKUNGEN ZUR ENTWICKLUNG DES RÜCKENMARKES

Das Rückenmark differenziert sich aus dem Neuralrohr, welches durch eine Einstülpung der Medullarplatte und durch Vereinigung ihrer Wülste in der dritten Embryonalwoche entsteht.

Die Wachstumspotenz des Rückenmarkes ist im Beginn sehr gross. Es erstreckt sich das Mark bis zum caudalen Körperende, dort endet es mit dem Sinus terminalis an der Epidermis. Bis zum dritten Fetalmonat entspricht die Länge des Rückenmarkes der sich differenzierenden Wirbelsäule. Die Nerven treten jeweils an den entsprechenden Segmentalebenen aus.

Der caudale Abschnitt wird durch einen Regressionsprozess zum Filum terminale umgewandelt. Das Endstück, das den Schwanzsegmenten entspricht, kann Anlass zu abnormen Missbildungen geben, wie das *Diezel* (13) behauptet.

Nach dem dritten Fetalmonat verringert sich die Wachstumspotenz des Rückenmarkes im Vergleich zu der der Wirbelsäule. Durch diesen Vorgang bildet sich der sog. "Ascensus medullae". Der Endabschnitt des Rückenmarkes, der Conus medullaris, reicht im 6-ten Fetalmonat bis zum Beginn des Canalis sacralis. Beim reifen Neugeborenen, reicht er bis zu L-3, und beim Erwachsenen endet er in Höhe von Th.-12 oder L-1. Die entsprechenden Segmentalnerven müssen dabei eine Strecke weit innerhalb des Wirbelkanals verlaufen, bis zu ihren Austrittstellen in den Foramina Intervertebralia. An den Conus medullaris grenzt die Cauda equina, welche kein Rückenmarksgewebe, sondern nur Nervenstränge der caudalen Segmente, enthält.

VII. AETIOLOGIE

Für die Entstehung der Diplomyelie werden verschiedene Faktoren angeführt:

1. Es wird angenommen, dass eine Entwicklungshemmung im Sinne einer Störung des Verschlusses des Neuralrohres vorliege. Es wird vermutet, dass eine Arrhaphie zur doppelten oder Parallelentwicklung der beiden Rückenmarksanteile führe. Diese Vermutung äussern *Francenson* (19) und *Schneiderling* (57). Die Doppelentwicklung der beiden Anteile kann asymmetrisch sein, wie das *Griepentrog* (24), *Benstead* (5) und *Blackwood* (7) beschrieben haben. Die bilaterale Diastematomyelie soll jedoch symmetrisch sein.
2. Es wird auch eine Excessivbildung angenommen durch *Kino* (36) und *Nägeli* (47). Dabei soll laut *Löblich* (42) eine Verlagerung oder Absprengung von multipotentem Material vorliegen, welches sich weiter entwickeln und ein teratogenes Gebilde darstellen könne.
3. Verklebungen, welche durch Entzündung entstanden seien, werden auch als Ursache angeführt, so durch *Brouwer* (9).

Durch eine Anomalie in der Wirbelanlage d.h. durch eine primäre Störung in der Mesenchymanlage als Organisator und Inductor (Speman) soll laut *Shorey* (59) u.a. secundär eine defekte Schliessung des Neuralrohres zustande kommen.

Exogene und Endogene Noxen werden von *Ancel* (3) angeführt. Er glaubt, dass solche Stoffe einen Schluss des Neuralrohres verhindern können. Das Bild der multiplen Missbildungen, der allgemeinen Arrhapie lässt sich dafür anführen. Die Mesenchymale Störung d.h. die Septumbildung würde dann etwas secundäres sein, wie das *Pickles* (50) u.a. behauptet. Die Natur solcher Noxen ist jedoch unbekannt. Laut *Grote* (25) u.a. muss die Einwirkung sehr früh schon einsetzen, da das Neuralrohr bereits in der dritten Woche geschlossen wird.

Die Tatsache, dass nach frühzeitigen operativen Eingriffen mit Entfernung des Septums die klinischen Symptome nicht weiter fortschreiten, sogar öfters sich zurückbilden können, weist darauf hin, dass das Rückenmark durch ein Septum oder andere Ursachen gespalten wird, und nicht primär doppelt angelegt worden ist. Diese Ansicht vertreten u.a. *Maxwell* (44), *Neuhauser* (48).

Ernst (16), *Schneiderling* (58) u.a. bestreiten diese Ansicht, jedoch sie glauben, dass primär zwei Anlagen vorliegen würden.

Hamby (28) hat einen Fall beschrieben, wobei die Spina bifida *familiär,* nur bei den Frauen, aufgetreten war. Einflüsse von erblichen Factoren oder

von der Rasse, vom Alter der Eltern etc. wurden nicht mitgeteilt. Eine Diastematomyelie bei zwei Schwestern ist durch *Kapsalkis* (34) beschrieben worden.

Es wurde von *Meissner* (45) und *Gerlach* (22) versucht, die Rückenmarksverdoppelungen in gewisse Formen zu unterteilen.

Als erste Gruppe wurde die *Diastematomyelie* bezeichnet, welche durch einen fehlerhaften Verschluss des Neuralrohres sich ausbilde. Sie kann Ausdruck einer allgemeinen Arrhaphie sein.

Als zweite Gruppe wurde die *Diplomyelie* abgetrennt, die durch Verdoppelung in der Anlage zustande komme. Zu dieser gehören Fälle mit dorso-ventraler Lage und laut *Gerlach* (22) die Mehrzahl der Fälle, welche keine anderen Zeichen einer Arrhaphie zeigen und wobei keine mechanischen Ursachen gefunden wurden.

BEOBACHTUNG I

H.-M. O., 80 Jahre alte Frau.

Anamnese:

Die Frau wurde auf die 2. Medizinische Klinik der Universität Basel eingewiesen (Vorsteher Prof. H. Ludwig). Die klinische Untersuchung ergab eine linksseitige Hemiparese bei rechtsseitiger Mediathrombose. Es wurde eine Hypertonie festgestellt, ausserdem eine allgemeine Arteriosklerose. Unmittelbar zum Tode führte eine doppelseitige Bronchopneumonie.

Die 9 Stunden nach dem Tode vorgenommene Autopsie ergab (Protokoll auszugsweise) S.N. 571/67:

Mittelgrosse Frau in ausgebildeter Totenstarre. In den abhängigen Körperpartien sehr reichlich wegdrückbare Leichenflecken. Über dem Sacrum ist die Haut eigenartig blass und zeigt hier eine umschriebene intensive Behaarung. Die Pupillen rund, mittelweit. Die Wirbelsäule zeigt eine starke Lendenlordose. Der rechte Fuss zeigt eine starke Spitzfussstellung. Die Zehen sind hakenartig gekrümmt und klein. Das Abdomen tiefer wie Thoraxniveau.

Herzklappen zart. Myocard braun-rot. Lungen sehr blutreich. Nieren mittelgross, Rinde feinhöckerig.

Im Bereich der unteren Lendenwirbelsäule ist eine Verbreiterung festzustellen. Es wird deshalb das Rückenmark herauspräpariert. Bei der Eröffnung des Wirbelkanales lässt sich feststellen, wie der Duralsack vermehrt Flüssigkeit enthält und eigenartig verbreitert ist. Bei der Eröffnung des Duralsackes fällt nun auf, dass das Rückenmark verdoppelt ist. Es lassen sich im Lendenteil zwei vollkommen voneinander getrennte und parallel laufende Rückenmarksanteile nachweisen (Abb. 1). Es ist auffallend, dass diese beiden Anteile keine wesentliche Verschmälerung erkennen lassen. Die Rückenmarkswurzeln gehen regelmässig ab. Dabei ist auffallend, dass auch Anteile der von rechts liegenden Rückenmarksanteile nach links verlaufen und umgekehrt. Die Trennung ist eine vollkommene und lässt sich bis in die Cauda verfolgen. Das Gehirn ist im übrigen feucht, zeigt eine schmale Rinde. Die Seitenventrikel sind mittelweit. Das Ependym ist zart. Die Stammganglienkerne der linken Seite sind deutlich in Erweichung begriffen. Es finden sich auch Erweichungen in der rechten Seite. Pons und Medulla oblongata zeigen eine weiche Beschaffenheit, jedoch keine eigentlichen cystischen Umwandlungen oder Encephalomalacien.

Abb. 1 Diastematomyelie mit vollkommener Spaltung des Rückenmarkes in zwei Anteile.

Bei der *mikroskopischen Untersuchung* kann man feststellen, wie das Rückenmark im unteren Teil vollkommen getrennt ist. Es liegen hier zwei Rückenmarksanteile vor, die einen gleichen Aufbau zeigen. Die motorischen Ganglienzellen sind gut ausgebildet. Es sind nur in den medialen Bezirken gewisse Verminderungen an Ganglienzellen festzustellen, im Verhaltnis zu den lateralen. Der Rückenmarkskanal ist etwas weit. Es zeigt sich, wie die beiden Rückenmarksanteile von einer zarten Pia gleichmassig umgeben sind. Es ist beidseits die Ausbildung von grauer und weisser Substanz regelmassig und gut beurteilbar. Die abgehenden Rückenmarkswurzeln sind stellenweise etwas verschmälert, insbesondere die median liegenden Wurzeln sind schmal. Entzündungserscheinungen liegen nicht vor.

Die *Pathologisch-anatomische Diagnose* lautet: Sklerose und Ektasie der basalen Gehirngefasse. Encephalomalacie. Arteriosklerose der Nieren. Cholecystitis bei Lithiasis. Rückenmarksverdoppelung mit vollkommener Trennung des Lendenmarkes in zwei Rükkenmarksanteile. Leichtere Verminderung von motorischen Ganglienzellen in den medialen Anteilen bei gleichzeitiger Atrophie von abgehenden Wurzeln. Starke Behaarung der Rückenhaut uber der Lendenwirbelsaule. Rechtsseitiger Spitzfuss mit Hammerzehenbildung.

Epikrise:

In der vorliegenden Beobachtung findet sich bei einer 80 jährigen Frau eine Rückenmarksverdoppelung, die klinisch nie in Erscheinung getreten ist. Es ist aber auffallend, dass gewisse Anomalien im Bereich der Wirbelsäulenentwicklung vorlagen. Die Lendenwirbelsäule war verbreitert. Aus diesem Grunde wurde die Wirbelsäule kontrolliert, und es ist das Rückenmark herausgenommen worden, wobei sich erst bei der Sektion eine Trennung in zwei Anteile des Rückenmarkes feststellen liess. Ein wesentlicher Unterschied im Aufbau der beiden Rückenmarksanteile ist nicht vorhanden. Es sind die beiden Teile etwas geringer entwickelt wie in den Thorakal- und cervicalen Abschnitten, doch ist die Veränderung keine sehr schwere. Es kommt in den medianen Teilen zu einer gewissen Verminderung von Ganglienzellen, was auf eine embryonale Storung hinweist. Bemerkenswert ist auch die hier vorliegende starke Behaarung in der Sacralregion und ausserdem eine schwere Hautantrophie. Ausserdem ist es zur Fussmissbildung gekommen mit der Ausbildung eines Spitzfusses und Hammerzehenbildung.

BEOBACHTUNG II

G.-H. E., 90 jährige Frau.

Anamnese:

Die Frau soll angeblich nie schwer krank gewesen sein. Sie wurde seit einigen Monaten bettlägerig und wurde in die 2. medizinische Abteilung des Bürgerspitales (Vorsteher: Prof. Dr. H. Ludwig) eingewiesen wegen Harnretention und multiplen Decubitalgeschwüren.

Die klinische Diagnose beim Ableben lautete:

Allgemeine Arteriosklerose, Hypostatische Bronchopneumonie, Marasmus senilis.

Bei der 16 Stunden nach dem Tode vorgenommenen Autopsie (S.N. 717/61) fand sich (Protokoll auszugsweise):

Leiche einer alten, kleineren Frau in stark reduziertem Zustand.. Über dem Sacrum ein über handflächen grosses Decubitalgeschwur, stark übelriechend bis auf Knochen reichend. Über beiden Trochanteren handtellergrosse Hautdefekte.

Herz grösser als Leichenfaust. Leber klein. Wirbelsaule physiologisch gekrummt. Rippen brechen sehr leicht.

Das Rückenmark zeigt auf Schnitt eine leichte braunliche Verfärbung der grauen Substanz, z.T. sind hier Blutungen festzustellen. Besonders im Lumbalteil ist das Rückenmark deutlich verdickt. Man kann hier eine unregelmässige Gewebsneubildung erkennen, welche aus gelbweisslichen Massen sich aufbaut. Diese Masse ist ziemlich hart, reicht bis an die Leptomeninx heran. Man kann in diesem Bereich weder graue noch weisse Substanz mehr unterscheiden. Gehirn von gleichmässiger Konfiguration. Windungen schmal. Marklager feucht, Hirnkammern weit, Ependym zart. Stammganglienkerne blass.

Bei der *mikroskopischen Untersuchung* findet sich in den unteren Rückenmarksanteilen eine Verdoppelung des Rückenmarkes vom Typus der Diastematomyelie. Es sind zwei Rückenmarksanteile vorhanden, indem im Lendenmark das Rückenmark sich in zwei ungefahr gleich grosse Anteile unterteilt. Jeder einzelne Rückenmarksabschnitt besitzt einen Zentralkanal. Es sind Vorderhörner und Hinterhörner erkennbar und gut entwickelte Ganglienzellen. Die motorischen Ganglienzellen in den medialen Abschnitten sind etwas weniger zahlreich. In den abgängigen Wurzeln sind überall degenerative Veränderungen vorhanden. Der Zentralkanal im Thoracalgebiet ist wenig ausgeweitet.

Der Grosshirncortex ist allgemein zellarm. Im Bereich der abgehenden Wurzeln sind gewisse Entmarkungen festzustellen. Im Gebiet des unteren Thorakalmarkes, wenig oberhalb der Teilung, ist eine stärkere Ausweitung des Zentralkanales vorhanden. Hier sind um den Centralcanal herum kleinere Cysten vorhanden. Bei einer Markscheidenuntersuchung

des Rückenmarkes finden sich Entmarkungen in den Pyramidenseitensträngen.

Die *Pathologisch-anatomische Diagnose* lautet: Thrombose der Vv. femorales. Decubitalulzerationen über dem Sacrum und über den Trochanteren. Decubitalsepsis. Konfluierende Herdpneumonien. Uronephrose. Cholecystitis, Cholelithiasis.

Diastematomyelie des Lumbalmarkes. Degenerationen der Pyramidenbahnen.

Epikrise:

Bei der 90 Jahre alten Frau, bei welcher klinisch eine Arteriosklerose im Vordergrund stand, fand sich pathologisch-anatomisch eine Thrombose der Femoralvenen bei ausgedehnter Decubitalulzeration über Sacrum und Trochanteren. Ausserdem haben Herdpneumonien zum Ableben geführt.

Die Rückenmarksverdoppelung ist ein pathologisch-anatomischer Zufallsbefund. Klinisch hat diese Fehlbildung nie zu irgendwelchen Erscheinungen Anlass gegeben.

BEOBACHTUNG III

B.-H. R., 55- jährige Frau.

Anamnese:

Bei der Frau wurde 4 Monate vor dem Tode eine linksseitige Naphrektomie wegen Hypernephrom ausgeführt. (Chirurgische Universitätsklinik Basel (Prof. R. Nissen)). Schon damals bestanden ausgedehnte Metastasierungen im Retroperitoneum sowie in den Beckenknochen. Danach litt die Patientin an zunehmenden Schmerzen im rechten Bein, im Gesäss und im Rücken. Wenige Wochen später wurde die doppelseitige Chordotomie bei Th 2/3 durchgeführt. Nach vorübergehender Besserung traten die Schmerzen wieder auf.

Die klinische Diagnose beim Ableben lautete:

Kreislaufversagen und Herzstillstand bei plötzlichem Temperaturanstieg.

Ausgedehnte Metastasierung im Retroperitoneum und in den Beckenknochen bei Status nach linksseitiger Nephrektomie wegen Hypernephrom. Vermutliche Hirnmetastasen.

Bei der 8 Stunden nach dem Tode vorgenommenen Autopsie (S.N. 1221/67) fand sich (Protokoll auszugsweise):

Leiche einer mittelgrossen Frau in leicht reduziertem Zustand.

Die Wirbelsäule ist von erweichten-gelblichweisslichen Metastasen durchsetzt. Die Beckenschaufel ist rechts völlig zerstört.

Bei Eröffnung des Schädels ist die Dura spiegelnd, die Pia ist zart. Das Gehirn ist mittelgross, Gyri breit, Sulci schmal, Schnittfläche gequollen.

Das Rückenmark zeigt eine ausgesprochene Gewebsverhärtung. Es finden sich im Gebiet der Wurzeln Knoten von gelb-weisslicher Farbe. In Umgebung der Knoten kommt es zu Blutungen. Im Bereich des Thoracalmarkes kann man eine Operationsnaht in der Dura erkennen. An einzelnen Stellen ist die graue und weisse Substanz, insbesondere im oberen Gebiet des Thoracalmarkes, wenig präzis voneinander abgesetzt. Man kann im Lumbalmark im Gebiet der Verhärtung feststellen, wie eine sog. Rückenmarksverdoppelung vorliegt. Es sind zwei voneinander getrennte Rückenmarke vorhanden, wobei auf beiden Seiten graue und weisse Substanz unterschieden werden konnte.

Die *mikroskopische Untersuchung* des Rückenmarkes zeigt im Lumbalmark degenerative Veränderungen. Es sind hier mehrfach Entmarkungen festzustellen. Es ist die graue Substanz etwas unregelmässig ausgebildet und zum Teil verschmälert. Vielfach sind die Ganglienzellen schlecht- oder nicht mehr darstellbar. Im unteren Teil des Lumbalmarkes kommt es zur Verdoppelung des Markes. Es sind hier zwei nebeneinanderliegende

Rückenmarksanteile vorhanden, wobei jeder Teil eine gleiche Ausbildung zeigt. Das eine Mark ist um 90° gedreht gegenüber dem parallel liegenden. Es sind in den Schnittpräparaten gliöse Proliferationen vorhanden. Die Ganglienzellen in den medialen Anteilen sind etwas vermindert. Oberhalb dieser Verdoppelung kann man feststellen, wie eine Geschwulst die Rückenmarkshäute infiltriert hat und den Duralsack z.T. ausfüllt. Es handelt sich hier um die Metastasen des früher operierten hypernephroiden Nierencarcinomes.

Die *Pathologisch-anatomische* Diagnose lautet: Hypernephroides Nierencarcinom. Status nach vorgenommener Nephrektomie. Ausgedehnte Metastasierung in die Schilddrüse, die Lungen, vor allem in das Skeletsystem, in Beckenschaufel, Wirbelsäule und Rippen. Infiltration des Duralsackes. Starke carcinomatöse Leptomeningitis spinalis.

Rückenmarksverdoppelung im untersten Lendenteil.

Epikrise:

Bei der 55 jährigen Frau, welche wegen eines Nierenkrebses operiert worden ist, fanden sich ausgedehnte Metastasen. Es fanden sich sehr starke Metastasen vor allem auch im Duralsack. Es wurde klinisch vor einiger Zeit eine doppelseitige Chordotomie vorgenommen. Erst bei der Präparation des Rückenmarkes konnte man feststellen, wie sich im unteren Teil, im Lumbalmark, eine Verdoppelung vorfand, die klinisch nie in Erscheinung getreten ist. Es handelt sich um einen Zufallsbefund.

REFERENCEN

1. *Altmann K.,* Über eine cystische Missbildung des Rückenmarkes, Inaug.-Diss., Breslau 1906.
2. *Altschul R.,* Virchows Arch. 271, Nr. 1,45 (1929).
3. *Ancel,* Recherche experimentale sur le spina bifida, Arch. Anat.micr. 1946-47; 36, 45-68.
4. *Beneke,* Über einem Fall von unsymmetrischer Diastematomyelie mit Spina bifida, Festschr. für Wagner, Leipzig 1888.
5. *Benstead H.G.,* A case of Diastematomyelia, J.Path.Bact. 1953, 66, 553-557.
6. *Biggart J. Henry,* Pathology of Nervous System, 1949.
7. *Blackwood W. and Co.,* Greenfield's Neuropathology, 1963.
8. *Bonome,* Di un caso raro di adopiamento parziale del midollo spinale, Neurol. Zentralbl., Bd. 7, 1888.
9. *Brouwer, B.,* Über partielle Anencephalie, mit Diastematomyellie ohne Spina bifida, J.of Psychol. u. Neurol. 20,1913,173-219.
10. *Bruce, A., McDonald S., Pirie J.H.H.,* A second case of partial doubling of the spinal cord. Rev.Neurol.Psychiat. 4, 1906, 6-19.
11. *Campbell J.B.,* Congenital anomalies of the neural axis, Amer.J.Surg. 1948, 75, 231-256.
12. *Corning H.K.,* Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
13. *Diezel P.,* Arch.f.Psych. und Z.Neur. 182,229 (1949).
14. *Dominok,* Dtsch. Z.Nervenheilk. 183, 340-350 (1962).
15. *Dovgyallo-Galatchyan E.M. Rostotskaya V.I.,* Two cases of Diastematomyelia of the Spinal Cord, Vopr. Nejrochir. 21, (1957), 50-54.
16. *Ernst,* Handbuch von Schwalbe, Morph.d.Missbildung d. und Menschen und Tiere 1909 teil 1, Beiträge zur path. Anat. Bd. 25.
17. *Fischer Dr. Alfred,* Lehrbuch der Entwicklung des Menschen.
18. *Fischer,* Beitr. zur Path. Anat. Bd. 5.
19. *Francenson Braggion u. Polvar,* Sulla Diastematomyelia con descrizione die un nuovo caso diagnosticato in vita, Riv.Anat.Path. 10, 1955, 149-175.
20. *Freeman,* Late Symptoms from Diastematomyelia, J.Neurosurgery 18, 1961, 538-541.
21. *Geertruyden H., van Geertryden H.,* A propos d'une obersvation de Diastematomyélie, Acta Nerol. belg. 61, 1961, 1108-1116.

22. *Gerlach J., H.A. Müller, H. Spuler,* Die verschiedenen Formen der Verdoppelung des Rückenmarkes und ihre klin. Bedeutung, Arch. Psych. Nervenkr. 205, 1964, 136-148.
23. *Van Gison Ira,* A study of the artefacts of the nervous System, N.Y. med. J. 1892.
24. *Griepentrog F.,* Partielle unfreie Diplomyelie, Zbl. Path. 90, 1953, 380-384.
25. *Grote W.,* Zur Klinik und Behandlung von Missbildungen des Rückenmarks und seiner Häute, Med. Welt, 1964, 536-541.
26. *Gruber Gg.B.,* Beitr. Path.Anat. u. Allg.Path. 109, 1944, Nr. 1,1.
27. *Haas,* Zbl. Path. 88, 1952, 16.
28. *Hamby W.B.,* Pilonidal cyst., spina bifida occulta and bifid spinal cord. Report of a case with review of the Literature, Arch. Path. 1936, 21, 831-838.
29. *Henneberg und Westenhöfer,* Fall von asymmetrischer Diastematomyelie, Monatsschrift für Psych. u. Neurol., 33, 1913.
30. *Herren R., Yorke and Jesse E. Edwards,* Duplication of the spinal cord, Arch. of Path., 1940, 1203-1214.
31. *Hughes J. Trevor,* Pathology of the Spinal cord.
32. *Ingrahem Franc., D., Donald D. Matson,* Diastematomyelia. Diagnosis and Surgical Treatment, J.Nerv.Dis. 113, 1951, 549-551.
33. *Kaplan B.D. und P.A. Lisovsky,* Ein Fall von seltener Rückenmarksmissbildung, Nevropat. it. d. 7, 1938, 136-138.
34. *Kapsalakis, Z.,* Diastematomyelia in two sisters, J. Neurosurg. 21, 1964, 66-67.
35. *Kapsenberg J.G.,* A case of spina bifida combined with diastematomyely, the anomaly of Chiari and hydrocephaly, Acta. Anat. 7, 1949, 366-388.
36. *Kino,* Zeitschr.f. Neurol. u. Psych. Bd. 65, 1921.
37. *Köryey,* Neugeb. mit multiplen Malformationen, Arch.f.Psych. 72, 1925, 755.
38. *Lavallaz, George de,* Les gausses heteropies de la moelle épiniére, Schweiz. Arch. Neur. 49, 1942, 165-188.
39. *Lefebre H., Klein M.R., et Cl. Faure,* La diastematomyélie, Soc.Franc. de Revue Neurol. 94, 1956, 357-362.
40. *Lichtenstein B.W.,* "Spinal dysraphisim" Spina bifida and myelodysplasia, Arch.Neurol.Psych.Chicago 1940, 44, 792-809.

41. *Lichtenstein B.W.*, Textbook of Neuropathology.
42. *Löblich H.J.*, Intramedulläre Diplomyelie, Zbl. Path. 90, 1953.
43. *Marr G.E., Uihlein A.*, Diplomyelia and compression of the spinal cord and not of the cauda equina, by a congenital anomalie of the third lumbar vertebra, Surg.Clin.N.Amer. 24, Aug. 1944.
33. *Maxwell H.P., Bucy P.C.*, Diastematomyelia. Report of a clinical case, J. Neuropath. exp. Neurol. 1946, 5, 165-167.
45. *Meissner und Schmidt*, Spalt- und Doppelbildung d. Rückenmarks, Dtsch. Gesundh. Wes. 20, 1965, 1701-1705.
46. *Michael James C.C., Lassman L.P.*, Arch.Dis.Childh. 39/204, 1964, 125-130.
47. *Nägeli*, Diastematomyelie mit Excess. "Verdoppelung", Arch.f.Ent. Mech. Bd. 5, 1897.
48. *Neuhauser Edward B.D., Wittenberg Martin H., Dehlinger K.*, Diastematomyelia Transfixation of the cord or cauda equina with cong. Anomalies of the spine, Rad. 54, 1950, 659-664.
49. *Perret George*, Symptome and diagnosis of Diastematomyelia, Neurology (Minneap.) 10, 1960, 51-60.
50. *Pickles Wilfred*, Dzplication of the spinal cord, J. of Neurosurgery 6, 1949, 324-331.
51. *von Recklinghausen*, Diplomyelie bei Acranius anencephalus, Virch.Arch. Bd. 105, 1886.
52. *Riedel Ilse*, Über Artefakte des Z.N.S., Zeitsch. für die gesamte Neurol. und Psychiatrie Bd. 117, 1928, 330-368.
53. *Rübsamen*, Roux' Arch. 301, 1950.
54. *von Santha*, Zeitschr. f. Neur. u. Psych. Bd. 123, 1930.
55. *Schaltenbrand, Prof. Dr. Georges*, Lehrbuch der Neurologie, Thieme 1951, 145.
56. *Schmaus Dr. Hand, Dr. Siegfried Sacki*, Vorlesungen über die pathol. Anatomie d. Rückenmarkes, 1901.
57. *Schneiderling Werner*, Morphol. Beiträge zur Frage der Syringomyelie, Hydromyelie, Diastemytomyelie, Beitr. Path. Anat. 100, 1938, 323-353.
58. *Schneiderling Werner*, Unvollkommene dorso-ventrale Verdoppelung des Rückenmarkes, Virchows Arch. 301, 1938, 479-489.
59. *Shorey William D.*, Diastematomyelia associated with dorsal kyphosis producing paraplegia, J. of Neurosurg. 12, 1955, 300-305.
60. *Sibelius*, "Zur Kenntnis d. Zweizeilung des Rückenmarkes", Arb. an d. path. Anatom.Inst.d.Univ.Helsingfors, Bd. I, H. 4.

61. *Starck Dietrich,* Embryologie.
62. *Steffen,* "Zweiteilung des Rückenmarkes, Hydromyelie", Jahrbl. f. Kinderheilk. 1891.
63. *Sulzer,* Beitr. z. path. Anat. 1893, Bd. 12, 566.
64. *Taruffi,* Berichtet durch Bonome, Neurol. Zbl. Bd. 7, 1888.
65. *Van der Werf A.J.M., Vinken P.J.,* Med. T. Geneesk 107/51, 1963.
66. *Voss Wilhelm,* Syringomyelie u. Teratombildung, Z. Neurol. 163, 1938, 289-298.
67. *Weil A, Mathews W.B.,* Duplication of the Spinal cord, with spina bifida and syringomyelia, Arch.Path. 20, 1935, 882-890.
68. *Wieting J.,* Zur Anatomie und Pathologie der Spina bifida und Zweiteilung des Rückenmarks, Beitr. zur Klin. Chir. 25, 1899, 40.
69. *Zalewska-Ploska,* Beitr. z. Path. Anat. Bd. 55, 1913.
70. *Ziengele,* Über Störungen der Anlage des Z.N.S., Arch. Entw. mechan. 14, 1902.
71. *Zolotova N., A. Tzykine und K. Jasykova,* Die Diagnose der Artefacte des Rückenmarks, welche eine Diplomyelie und Heterotopie der grauen und weissen Substanz vortäuschen können, Sovet. Psichonevr. 14, Nr. 3, 1938, 20-30.